UNIVERSITÉ DE PARIS-VI
FACULTÉ DE MÉDECINE PITIÉ-SALPÉTRIÈRE

Année 1972 N° 95

THESE

Pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

GÉRARD SCHMIT
Né le 5 Juillet 1945 à NANCY

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 1972

LUPUS ERYTHÉMATEUX DISSÉMINÉ AVEC ADÉNOPATHIES MÉDIASTINALES A PROPOS D'UNE OBSERVATION.

Président : Monsieur H. PEQUIGNOT, Professeur.

UNIVERSITÉ DE PARIS-VI
FACULTÉ DE MÉDECINE PITIÉ-SALPÉTRIÈRE

Année 1972 N°

THESE

Pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

GÉRARD SCHMIT
Né le 5 Juillet 1945 à NANCY

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 1972

LUPUS ERYTHÉMATEUX DISSÉMINÉ AVEC ADÉNOPATHIES MÉDIASTINALES A PROPOS D'UNE OBSERVATION.

Président : Monsieur H. PEQUIGNOT, Professeur.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A ma femme,

A mes parents,

A ma grand-mère,

A mes frères et soeurs,

A toute ma famille.

A mes camarades Jean-Yves Dallot

Bernard Weyl.

A tous mes amis.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549227_0029

A Monsieur le Professeur Péquignot qui m'a fait l'honneur de bien vouloir présider cette thèse.

A Monsieur le Professeur Liot dont les conseils précieux m'ont permis de mener à bien ce travail.

A mes maîtres d'Externat : Monsieur le Docteur Lamare,
Monsieur le Docteur Morax,
Monsieur le Docteur Choubrac,
Monsieur le Professeur Coury,
Monsieur le Professeur Buge,
Monsieur le Professeur Péquignot,
Monsieur le Professeur Mallet,
Monsieur le Professeur Duché.

et à tous les membres de leurs services.

A ceux qui m'ont beaucoup appris :

Monsieur le Docteur Rullière,
Monsieur le Docteur Tarris,
Monsieur le Docteur Poisson,
Monsieur le Professeur Guerre,
Monsieur le Docteur Toubas,
Mademoiselle le Docteur Charue,
Monsieur le Professeur Widlöcher.

INTRODUCTION

Le lupus érythémateux disséminé est une maladie pouvant toucher l'ensemble des organes et tissus. De ce fait, les aspects cliniques échappent à des schémas descriptifs et chaque observation de lupus possède sa physionomie propre. Il faut savoir songer à cette maladie devant les tableaux cliniques les plus divers et en rechercher les stigmates biologiques. Si ces derniers n'ont pas permis de reconnaître la cause de la maladie, ils permettent néanmoins un diagnostic avec une bonne certitude.

Nous étudierons un cas de maladie lupique dont la durée totale a été de 4 ans :

Pendant les deux premières années, les accidents pathologiques ont entraîné des hospitalisations dans des services différents, et les signes biologiques ont fait défaut. Durant les deux années suivantes, le malade a été suivi dans le service du Professeur Péquignot à l'Hôpital Cochin. L'état du malade s'est subitement aggravé et a entraîné son décès en quelques heures dans un hôpital où il n'avait jamais consulté, et sans que les médecins qui le suivaient n'en aient eu connaissance. L'autopsie systématique a été effectuée.

Nous avons eu la chance de pouvoir réunir l'ensemble des dossiers de tous les services où avait consulté ce malade, ce qui nous permet de reconstituer, à posteriori, le déroulement complet d'un cas de maladie lupique à travers une succession d'observations partielles.

Il nous est apparu intéressant de rapporter fidèlement les épisodes pathologiques successifs et les problèmes diagnostiques tels qu'ils se sont déroulés dans le temps. L'intérêt de ce cas est encore renforcé par le caractère atypique qu'ont pris certaines manifestations de la maladie lupique : les localisations thoraciques, les manifestations thrombo-emboliques.

OBSERVATION

C'est un novembre 1964 que commence l'histoire de la maladie de Monsieur L :

Monsieur L est alors âgé de 47 ans, marié, père de 3 enfants en bonne santé. Il exerce le métier de gardien de stade après avoir été cantonnier, puis monteur dans une usine d'automobiles.

Quelques antécédents pathologiques doivent être signalés :
- à 17 ans, oedème malléolaire gauche,
- poussée de rhumatisme articulaire sur laquelle nous ne possédons aucun renseignement précis,
- enfin, depuis l'âge de 23 ans, Monsieur L. souffrait chaque hiver d'épisodes de toux durant une quinzaine de jour (fumeur : 20 cigarettes par jour).

1 - Première hospitalisation : thrombose isolée du membre inférieur.

Une thrombose veineuse du membre inférieur gauche nécessite une première hospitalisation à l'hôpital Antoine-Chantin. Elle guérit rapidement sous traitement anticoagulant. A cette époque, aucun autre signe pathologique n'est observé. La phlébite semble isolée. Le reste de l'examen clinique et radiologique est normal; en particulier, reins, coeur, poumons sont normaux.

2 - Deuxième et troisième hospitalisation : thromboses veineuses répétées, découvertes d'une albuminurie.

- 4 mois plus tard, en mars 1965, épisode thrombophlébitique semblable au premier, siégeant au membre inférieur gauche.

Hospitalisation à Antoine-Chantin. Traitement anticoagulant. Guérison rapide. Le malade est suivi en consultation. Peu après sa sortie, découverte d'une albiminurie importante - 9 g/24 h - et récidive de thrombose veineuse le font admettre à Broussais dans le service du Professeur Justin Besançon.

- A l'examen d'entrée, le 13 avril 1965, on note :
  - douleur à la pression du mollet droit,
  - oedème de la cuisse droite qui est rouge, chaude, dure, douloureuse,
  - oedème malléolaire bilatéral, discret, mou, blanc, prenant le godet, indolore,
  - à l'auscultation du coeur : souffle systolique d'intensité modérée (3/10) irradiant vers l'aisselle gauche,
  - la tension artérielle est normale,

Un traitement anticoagulant par héparine iv. et tromexane est entrepris : en une semaine, les signes de phlébite disparaissent.

- A différentes reprises, au cours de cette hospitalisation (qui durera jusqu'au 21 juin 1965) l'albumine dans les urines est dosée :

L'albuminurie persiste, entre 1,80 et 4 g/24 heures. Le volume urinaire est normal.

- De nombreux examens complémentaires sont faits dans l'espoir de découvrir une explication commune à l'albuminurie et aux manifestations veineuses :

  - sur le plan néphrologique :

    pas d'insuffisance rénale - urée à 0,20 g/l.

    épreuves fonctionnelles normales.

    Hématurie microscopique (20 000 hématies par minute), ionogramme urinaire normal.

    A l'urographie intraveineuse : rein gauche assez volumineux.

Les hémogrammes répétés mettent en évidence une leucopénie entre 3 000 et 3 500 globules blancs/mm3, sans autre anomalie.

Vitesse de sédimentation à 12/29.

  - A l'électrophorèse :

    protides totaux à 76g/l

    albumine à 48/1

    mais augmentation considérable des β globulines qui provoque un abaissement modéré du rapport A/G.

Bien que les signes cliniques et biologiques ne l'affirment pas formellement, on évoque la possibilité d'un syndrome néphrotique dont on recherche - sans succès - une cause éventuelle :

- le malade n'est pas diabétique.
- la recherche de cellules LE - faite à 3 reprises - reste négative.
- le diagnostic d'amylose ne peut être retenu :
  une épreuve au rouge Congo est positive, mais ce résultat n'est pas confirmé par la biopsie rectale.
- aucune notion d'infection urinaire ancienne.
- la recherche d'un cancer viscéral est vaine.
- Resterait la thrombose d'une veine rénale d'autant qu'existent des antécédents de phlébite et un gros rein gauche à l'urographie intraveineuse. La cavographie semble normale encore qu'ait été discuté la présence d'une image d'arrêt sur la branche polaire inférieure droite.

Ainsi le malade sort le 21 juin 1965 sans qu'une solution satisfaisante ait été trouvée au problème diagnostique qu'il pose. Le traitement anticoagulant est poursuivi.

- Il est intéressant de noter que, même si elle semble rester au second plan et n'a aucune traduction clinique, existe déjà à cette époque une atteinte pulmonaire. Les radiographies, faites au cours de cette hospitalisation, nous semblent incontestablement pathologiques :

Dès le 14/4/65, existent :

. des images réticulonodulaires prédominant aux 2/3 inférieurs du champ pulmonaire, nettement plus accentuées à droite.

. Un élargissement du médiastin supérieur et moyen, témoignant vraisemblablement de la présence d'adénopathies latérotrachéales bilatérales.

. Signalons enfin la présence d'une calcification micronodulaire dans le tiers moyen du champ gauche, probable chancre tuberculeux calcifié, retrouvé sans modification sur les clichés ultérieurs.

Le 10/5/65 les mêmes signes persistent. Les images réticulonodulaires sont moins importantes mais la radiographie, cette fois, a été prise debout. Le cul de sac costodiaphragmatique droit est comblé.

A l'examen spirographique (cf. tableau) volumes et débits sont un peu abaissés.

3 - Quatrième hospitalisation : Thrombose veineuse bilatérale des membres inférieurs. Résultat de la biopsie rénale.

Monsieur L. est de retour un mois plus tard, le 23 juillet 1965. Une nouvelle hospitalisation est décidée devant de volumineux oedèmes des deux membres inférieurs, blancs, mous, indolores, sans fièvre ni douleur spontanée, mais avec diminution du ballotement du mollet, douleur provoquée qui font craindre une récidive bilatérale de phlébite.

Albuminurie et hématurie sont à nouveau constatées.

La ponction biopsie rénale donne le résultat suivant :

- glomérules : prolifération modérée des cellules intercapillaires
  élaboration de substance hyaline PAS + prédominant dans les régions centrolobulaires.
  Dépôts fibrinoïdes dans les espaces intercapillaires.
- Tissu interstitiel : sclérose par endroits.
- Tubes atrophiques dans les zones de sclérose interstitielle.
- Vaisseaux sensiblement normaux.
- Coloration au violet de Paris : pas de métachromasie.

Donc : glomérulonéphrite hyalino-proliférative avec lésions interstitielles et tubulaires.

Un traitement par le Cortancyl est institué (50 mg par jour). La persistance de l'albuminurie, 10 jours plus tard, conduit à diminuer le cortancyl et à prescrire du chloraminophène.

D'autres examens n'apportent rien de bien nouveau :

- La vitesse de sédimentations est à 32/60.
- à la numération, le nombre de globules blancs reste bas
- L'urée est à 0,40 g/l.

- les épreuves fonctionnelles rénales sont encore sensiblement normales.
- à l'électrophorèse, β globulines élevées.

L'état clinique reste stationnaire. La protéinurie diminue un peu (3 g/24 H).

Le malade sort et poursuit le traitement par cortancyl (15 mg) chloraminophène (8 mg) et tromexane.

4 - Cinquième hospitalisation : Phlébothrombose de la jambe droite. Image ronde pulmonaire transitoire. Découverte d'une zone d'hypervascularisation. Section de la 11° artère intercostale droite.

. La troisième hospitalisation dans le service du Professeur Justin-Besançon est décidée le 7 janvier 1966, Monsieur L. souffrant d'une phlébothrombose de la jambe droite :

mollet tendu, douloureux à la pression, signe de Homans, tachycardie à 120, pas de fièvre.

Cette thrombose régresse rapidement sous anticoagulants. Elle invite cependant à reprendre l'enquête diagnostique devant l'association de :

- thrombose veineuse récidivante
- glomérulonéphrite
- image pulmonaire anormale.

A cet effet, on suspend progressivement le traitement par cortancyl et chloraminophène.

Remarquons :

a - que les signes rénaux restent stables.
  . albuminurie à 2,7 g/24 h.
  . hématurie microscopique,
  . taux d'urée dans le sang normal.

b - que persistent :

. une augmentation modérée de la vitesse de sédimentation 35/55

. une leucopénie : 3 000 globules blancs.

. quant à l'électrophorèse, l'immunoélectrophorèse et les protides totaux, leurs résultats sont voisins de ceux obtenus précédemment.

- La nouveauté vient cette fois de la radiographie pulmonaire du 8/1/66 :

. opacité arrondie, homogène, assez dense, à contours nets, proche de la paroi, siégeant dans la partie inférieure du champ pulmonaire droit.

. les culs de sac latéraux droit et gauche sont partiellement comblés avec aplatissement de la coupole gauche.

. les images réticulonodulaires sont discrètes.

5 jours plus tard, le 13/1/66 la radiographie pulmonaire se modifie à nouveau :

- l'opacité périphérique arrondie persiste. Le profil permet de la localiser dans le lobe inférieur droit.

- le discret épanchement pleural droit s'est résorbé.

- les images réticulonodulaires se sont un peu accentuées et surtout les opacités médiastinales ont repris un volume assez important.

Les tomographies n'apportent pas d'élément supplémentaire.

- Deux directions s'offrent, à ce moment, à l'enquête étiologique :

- d'une part, reprendre le bilan de la glomérulnéphrite

- d'autre part, tenter d'expliquer les images pulmonaires.

1 - Bilan de la glomérulonéphrite :

A nouveau, on cherche l'amylose - sans la trouver - une épreuve au Rouge Congo est négative. La muqueuse rectale est normale.

A nouveau, on cherche des cellules LE - sans les trouver -

A nouveau, on trouve que la carographie faite au cours de la précédente hospitalisation n'est pas tout à fait normale.

Une artériographie rénale est faite : cet examen (Pr. Ecoiffier) montre :

- Sclérose artérielle assez marquée,

- deux artères rénales bien perméables. Bonne néphrographie bilatérale.
- pas de néovascularisation dans l'aice rénale.
- artères intercostales droites plus grosses que d'habitude,

et le long du bord inférieur de la 11° côte droite, zone de néovascularisation avec artères irrégulières d'où part un réseau veineux semblant monter vers le poumon.

Une artériographie sélective de la 11° intercostale droite confirme que la néovascularisation naît bien de cette artère et qu'elle envoie des vaisseaux efferents vers le poumon.

Une artériographie du tronc coeliaque vérifie la partidpation des artères hépatiques et diaphragmatiques à cette néovascularisation.

On conclut à l'existence d'une importante métastase pleuro-pulmonaire droite s'étendant à toute la coupole, à la partie postérieure du lobe inférieur droit.

Ainsi l'enquête étiologique de la glomérulonéphrite ne débouche sur aucune solution... mais découvre une nouvelle manifestation de la maladie, ce qui ne va pas sans compliquer l'étude de ce cas, déjà peu clair.

2 - Signification des images pulmonaires :

a - L'image ronde avait été interprétée comme une éventuelle métastase d'un cancer viscéral, interprétation en faveur de laquelle plaidait l'artériographie. L'évolution permet de rejeter cette hypothèse : six semaines après sa découverte, la radiographie du 24 /2/66 montre qu'elle a diminué des trois quarts.

En outre, comment ne pas penser à un infarctus pulmonaire devant cette opacité s'accompagnant d'un discret épanchement pleural chez un malade hospitalisé pour une phlébothrombose ? Il faut admettre que l'embolie a été cliniquement latente et électriquement muette :

L'électrocardiogramme du 11/1/66 est normal : rythme sinusal régulier, $\hat{A}$ QRS à 0°, pas d'aspect $S_1 Q_3$, pas de troubles de la repolarisation.

Rien ne permet cependant d'écarter à priori une manifestation de la maladie de Monsieur L, dont on n'a pas encore fait le diagnostic.

b - Quant aux opacités médiastinales, la radiographie du 24/2/66 les trouve considérablement augmentées de volume, bilatérales, latérotrachéales et intertracheobronchiques.

Les recherches répétées de Bacilles de Koch sont négatives.

Il n'existe aucun signe de compression médiastinale.

Aucun élément, ni clinique ni radiologique ne permet de fonder d'hypothèse solide quant à la nature de ces adénopathies.

Il est décidé alors de passer le malade dans un service de pneumologie afin d'approfondir le bilan pneumologique.

Le malade est adressé le 26/2/66 dans le service du Professeur Brouet.

Pour être complet, signalons que pendant cette hospitalisation dans le service du Professeur Justin-Besançon, le malade, à deux reprises, a été trouvé fébrile - température autour de 38° - pendant quelques jours. Ces épisodes ont été étiquetées "bronchites" et traitées avec succès par de la tétracycline.

5 - Hospitalisation en service de pneumologie : (Pr. Brouet)
Epanchements pleuraux. L'incertitude diagnostique persiste.

A l'arrivée de Monsieur L, dans le service de pneumologie, l'examen clinique permet de constater :

un état général encore satisfaisant,

un amaigrissement de 8 kilogrammes depuis le début de la maladie,

la persistance du souffle systolique d'insuffisance mitrale

des troubles trophiques aux membres inférieurs.

à l'examen des poumons : matité de la base droite.

La radiographie thoracique du 3/3/66 est peu modifiée comparativement à la précédente :

- opacités bilatérales médiastinales à contours grossièrement polycycliques.

- images réticulonodulaires discrètes

- comblement incomplet des culs de sac droit et gauche
- quant à l'image ronde périphérique elle a presque complètement disparu sur les clichés de face standard.

Les tomographies précisent ces images :
- les opacités médiastinales ont bien l'aspect d'adénopathies
- l'image périphérique est encore bien visible à 9 cm
- des calcifications périhilaires gauches de petite dimension rendent encore plus vraisemblables l'hypothèse de tuberculose ancienne fondée sur la découverte d'une calcification du lobe supérieur gauche.

Autres examens :

Numération globulaire : hématies 3,5 M
leucocytes : 4 100

La formule leucocytaire est normale.
Vitesse dessédimentation : 85/121
Recherche de cellules LE : négative
Protides totaux : 61 g/l
les recherches de Bacille de Koch sont négatives.

Au cours de cette hospitalisation, le malade se plaint pendant quelques jours d'une douleur thoracique droite qui disparait spontanément (4 à 6 avril 1966). Sur des électrocardiogrammes systématiques, outre une hypertrophie ventriculaire gauche discrète, on note :

le 1/3/66, une déviation relative à A Q R S à droite (+ 30°)
le 16/4/66, AQRS est revenu à sa position habituelle (0°)

des ondes P pulmonaires, pointues, d'amplitude 2,5 mm, existent en D_2, D_3, AV_F (sur l'électrocardiogramme du 3/8/66, l'onde P a un aspect normal).

Il semble raisonnable de penser que ces signes cliniques et électriques transitoires sont en rapport avec une ou plusieurs migrations pulmonaires. Remarquons qu'avant l'entrée dans ce service avait été décidée

l'interruption du traitement par cortisone et chloraminophène précédemment entrepris.

Les radiographies thoraciques successives montrent une diminution des adénopathies médiastinales (du 24-3 au 18/4/66) cependant que l'épanchement pleural diminue à droite et augmente un peu à gauche.

La ponction de plèvre, d'abord proposée, est récusée du fait du traitement anticoagulant (TP entre 14 et 30 %).

Deux bronchoscopies sont faites à un mois d'intervalle (Dr. Lemoine). Leurs résultats sont identiques et apportent peu de choses : épaississement muqueux modéré des grosses bronches.

L'aspiration biopsie recueille de nombreuses cellules épithiliales bronchiques mais aucun élément atypique.

La biopsie de l'éperon lobaire ne montre aucune particularité histologique en-dehors de quelques éléments inflammatoires de type subaigüe parsemant le chorion. (Docteur Vissuzaine)

Bien que rien ne permette de l'affirmer, on s'en tient provisoirement au diagnostic probable de carcinome du corps du pancréas : en sa faveur.

. Début par thrombose des membres inférieurs,
. Microépanchement bilatéral,
. Polyadénopathie médiastinale (Professeur Chrétien),

Le malade sort le 26/4/66 avec un traitement anticoagulant.

6 - Septième hospitalisation :

- poussée d'insuffisance ventriculaire gauche,
- oedème bilatéral des membres inférieurs,
- découverte de cellules LE.

a - Le 26 juillet 1966, Monsieur L est de retour dans le service du Professeur Justin-Besançon, adressé par son médecin traitant (Dr. Bourdineau) pour oedème des membres inférieurs, la poussée oedémateuse ayant débuté deux semaines auparavant.

A l'examen d'entrée :

. oedème des membres inférieurs prédominant à droite, mou, prenant le godet, indolore. Le poids est passé de 61 à 64 kg. Ballottement du mollet normal, pas de signe de Homans , pas d'énydarthrose du genou, pas d'adénopathies.

. Dyspnée importante, s'exagérant au moindre effort, empêchant le décubitus. Petite toux sèche sans expectoration. Grésillement laryngé intermittent. Submatité et râles sous crépitants aux deux bases.

. Tachycardie sinusale, régulière à 120/minute.
souffle systolique de pointe d'intensité 4/10.
Galop présystolique à la pointe. TA 14/8. Température à 37° 8.

. Le reste de l'examen est normal, en particulier ni gros foie douloureux, ni reflux hépotojugulaire.

On fait le diagnostic d'oedème pulmonaire subaiguë. Les oedèmes des membres sont présumés être d'origine rénale. Le malade est traité par digitaline (15 gouttes pendant 5 jours) et diurétiques. Son état s'améliore.

L'électrocardiogramme s'est quelque peu modifié :

. les signes d'hypertrophie ventriculaire gauche se précisent mais restent discrets :
l'AQRS est à 0°
Grandes ondes S en V, et grandes ondes R dans le précordium gauche.
Indice de Sokolow à 38.

. Nombreuses extrasystoles ventriculaires, sans doute dues à la digitaline. Le rythme cardiaque reste rapide : 100.

Le traitement digitalique est continué à raison de 30 gouttes de digitaline par semaine.

b - Alors que la survenue de défaillance cardiaque marque un tournant très défavorable dans son évolution, la maladie de Monsieur L peut enfin être étiquetée sur des données biologiques :

De nombreuses cellules de Hargraves sont découvertes à deux reprises.

La recherche d'anticorps antinucléaires est positive :

- Réaction de fixation du complément : positive avec le DNA dénaturé.
- Réaction d'agglutination des particules de latex avec nucléo-protéines : fortement positive.
- Réaction de facteur antinucléaire par immunofluorescence : positive jusqu'à la dilution du 1/500 avec une intensité forte, un aspect homogène des noyaux observés. (Pr. Seligmann)

D'autres signes biologiques de lupus méritent d'être signalés :

- Vitesse de sédimentation à 46/84
- Numération globulaire : anémie modérée : 3,6 $\overline{M}$
  leucopénie : 3 800
  électrophorèse des protéines sur papier :
  protides totaux : 60,8 g/l. A/G à 0,63
  hyper α_2 globulinémie : 15,5 % (N : 8%)
  hyper γ globulinémie : 33 % (N : 15 à 20 %)
- L'albuminurie persiste. De 1 à 3,50 g/24 h.
- L'hématurie est de l'ordre de 150 000 hématies/minute.

Le traitement de la maladie lupique est instauré :

- Cortancyl : 40 milligrammes par jour
- Plaquenil : 600 milligrammes par jour et le malade sort le 12 octobre 1966.

Il est suivi en consultation par le Docteur Portos qui signale la persistance de la dyspnée d'effort (1er étage).

7 - Huitième hospitalisation :

- poussée dyspnéïque
- bilan des fonctions cardiaque, pulmonaire, rénale.

. Début mars 1967, survient un épisode d'allure grippal : fièvre, céphalée, arthralgies, myalgies, toux -qui disparaît spontanément en une semaine. Il est bientôt suivi d'une aggravation progressive mais importante de la dyspnée d'effort, entrainant l'hospitalisation le 8 avril 1967 dans le service du Professeur Péquignot, à l'hôpital Cochin.

A l'examen :

. Bon état général, pas de fièvre,
. Dyspnée modérée en décubitus, pas de cyanose,
. pas d'encombrement pulmonaire,
. pas de signe clinique d'insuffisance ventriculaire droite,
. pouls régulier à 80, souffle systolique de pointe, pas de galop, tension artérielle 13-7.
. l'électrocardiogramme n'est guère modifié : grandes ondes S en précordiales droites, grandes ondes R en précordiales gauches, aplatissement de l'onde T à gauche.
. Sur la radiographie thoracique :
  - l'ombre cardiaque n'est guère modifiée,
  - les adénopathies médiastinales ont complètement disparu,
  - des images réticulaires des deux champs pulmonaires, à prédominance droite, évoquent des séquelles d'oedème pulmonaire.

Ces images s'accentuent dans les jours qui suivent (radiographie thoracique du 24/2/67).

On hésite entre le diagnostic d'oedème pulmonaire et celui de poumon lupique en poussée. Notons que depuis quelques mois, Monsieur L se plaint d'arthralgies - pour la première fois - siégeant aux poignets, aux coudes, aux articulations interphalangiennes proximales.

En outre est signalée une baisse de l'acuité visuelle rapportée au traitement par le Plaquenil. L'électro-rétinogramme est normal.

. Un bilan plus complet est décidé :

Sur le plan du lupus : pas de modification des signes biologiques (vitesse de sédimentation : 32-60);

Sur le plan cardiaque :

- pression veineuse à 11 cm, pas de reflux hépatoveineux,
- hémodynamique cardiaque isotopique normale :
  débit cardiaque : 5,9 l/mn, index cardiaque : 3,4 l/mn/m^2
  débit systolique : 55 ml/Systole.

Sur le plan pulmonaire (Cf. tableau) :

- réduction marquée de la capacité de diffusion en valeur absolue et pour le volume alvéolaire disponible;
- gaz du sang normaux;
- exploration fonctionnelle respiratoire : volumes et débits proches de la normale (Pr. Liot).

Sur le plan rénal :

- albumine inchangée : 2,60 g/24 h.,
- hématurie-minute à 200 000, leucocyturie à 11 000,
- urée sanguine 0,40 g/l,
- bonne excrétion uréïque urinaire $\sim$ 20 g/24 h.,
- Clearance de la créatinine normal : 105 ml/mn;
- Néphrographie isotopique ;
  Clearance de l'hippuran par le rein droit nettement moins rapide qu'à gauche.

En cours d'hospitalisation, on observe une poussée d'oedèmes des membres inférieurs.

Le malade sort le 1/6/67, avec le traitement suivant :

Tromexane : 1 comprimé,

Cortancyl (2 comprimés), Plaquenil (3 comprimés), Chloraminophene (2 comprimés), Digitaline (X gouttes x 3 par semaine).

8 - Neuvième hospitalisation : Abcès du poumon ?

Le mois de juillet 1967 se passe mal pour Monsieur L : son état général décline progressivement, il maigrit de 6 kg., perd l'appétit, devient asthénique, sa dyspnée d'effort s'accentue, s'accompagne d'une toux pénible, non productive. L'oedème distal des membres inférieurs réapparaît.

Hospitalisation le 4 août 1967 dans le service du Professeur Péquignot :

A l'examen, peu de choses en-dehors de l'altération del'état général : pas de fièvre (température à 37° 4, 36° 8 le lendemain matin), tachycardie régulière à 120, quelques râles bronchiques aux deux bases.

Surprise à la radiographie du thorax : il existe une image cavitaire du sommet gauche, dont les caractères sont précisés par les tomographies :

. Cavité à bord épais,et irrégulier
à cloisons intracavitaires,
à deux niveaux liquides.

Cette cavité est de dimension importante (6 à 7 cm de diamètre).

Malgré l'absence de fièvre et d'expectoration purulente abondante, on conclut à un abcès du poumon, le malade recevant un traitement cortisonique.

En sa faveur, l'hémogramme : globules blancs : 8 500
polynucléaires neutrophiles : 98 %

Sans modifier le traitement propre du lupus, on institue une antibiothérapie à doses importantes :

- Pénicilline (20 millions), Solnicol (2 g pendant trois semaines par voie intraveineuse), suivie d'une antibiothérapie par os : Pénicline (1,5 g/jour), Terramycine (1,5 g/jour).

Sous ce traitement, l'état général s'améliore, le poids habituel est repris ; la radiographie du poumon se nettoie : persistance d'une petite image opaque, à contours irréguliers (28/8/67); l'hémogramme revient à son état antérieur : globules blancs 2 200, polynucléaires neutrophiles 86 %.

Sorti le 16 septembre 1967, le malade va passer deux mois en maison de repos. Il semble aller bien, encore que limité par la dyspnée d'effort.

En novembre : zona intercostal.
Entre temps le Chloraminophène a été arrêté.

9 - Dixième hospitalisation : Poussée d'insuffisance cardiaque, vers le 10.12.67.
Bronchite : température à 40 °, toux, expectoration modérée, aggravation de la dyspnée.

A l'entrée dans le service du Professeur Pequignot, le 21.12.67 :
- signes d'insuffisance cardiaque à prédominance droite :
. dyspnée au moindre effort,
. tachycardie à 120, tension artérielle 12-6,
. signe de Harzer, souffle systolique de pointe,
. hepatomégalie avec reflux hepatojugulaire,
. oedème des membres inférieurs.
La diurèse du premier jour ne dépasse pas 500 cc.
- signes pulmonaires :
. submatité et foyer de râles sous crépitants à la base gauche
- température à 39 °

A l'électro-cardiogramme,

. les signes d'hypertrophie ventriculaire gauche précedemment constatés persistent. Repolarisation de type "neurotonique" T ample en V2, V3, V4.

Sur la radiographie thoracique :

. augmentation de l'aire cardiaque,
. gros ventricule gauche d'aspect globuleux,

- net débord droit,
- hypervascularisation pulmonaire diffuse,
- opacité non homogène, mal limitée, semblant prolonger vers le bas le hile droit,
- image réticulonodulaire prédominant à la base droite,
- cul de sac pleural droit libre,
- micro-épanchement à gauche.

L'évolution est favorable sous traitement

- de l'infection : Tifomycine (2 g), Pénicilline (4 millions en intramusculaire),
- de l'insuffisance cardiaque : Cedilanide et Lasilix puis Digitaline et Diurilix .

En effet la fièvre disparaît en trois jours; le coeur se ralentit de 120 à 90 ; signe de Harzer, reflux hépatojugulaire, oligurie disparaissent; les oedèmes diminuent.

Subsistent cependant :

- une hépatomégalie modérée,
- des oedèmes discrets aux chevilles,
- les anomalies de l'électrocardiogramme.

Sur la radiographie thoracique,

Le debord droit a nettement diminué ainsi que l'hypervascularisation pulmonaire.

En dehors des manifestations cardiaques, la maladie lupique ne semble pas s'être beaucoup aggravée ; en particulier, la fonction rénale reste satisfaisante :

- clearance de la créatinine à 123 ml/mn,
- ionogramme urinaire normal,
- diminution de l'hématurie (333/mn), de l'albuminurie (0,6 g/24 h).

Cependant, au début de l'hospitalisation a été observée une hyperazotémie à 0,75 g/l - à rapporter vraisemblablement à l'insuffisance ventriculaire droite -

Reprise du traitement par les immunosuppresseurs.

Le malade sort le 12 janvier 1968 dans un état satisfaisant. C'était sa dernière hospitalisation dans le service du Professeur Péquignot.

10 - Dernier chapitre de l'histoire clinique :

Le 16 avril 1968 à 19 heures, hospitalisation en urgence de Monsieur L, dans le service du Professeur De Sèze. Décès à 23 h. 40.

L'observation de ce service notait :

Insuffisance cardiorespiratoire chez un malade sans passé pathologique connu. Hypotension à 8,5 - 6 à l'entrée. Dyspnée très importante. Encombrement et foyer pulmonaire gauche. Gros coeur sans anomalie électrique aiguë.

Entre sa dernière hospitalisation et le décès, nous n'avons pas de renseignements concernant l'évolution de la maladie de Monsieur L.

Résumé de l'observation :

- homme de 49 ans; maladie évoluant de décembre 1964 à avril 1968.
- manifestations thromboemboliques répétées.
- glomérulonéphrite hyalinoproliférative sans hypertension artérielle ni insuffisance rénale.
- Manifestations pleuropulmonaires multiples, à savoir :
  - pneumopathie avec image réticulonodulaire,
  - image ronde de la base droite - infarctus vraisemblable,
  - épanchements pleuraux,
  - épisodes d'oedème pulmonaire,
  - abcès du poumon,
  - adénopathies médiastinales.

Recherches de Bacilles de Koch toujours négatives.
Jamais de traitement antituberculeux.

- insuffisance cardiaque globale débutant en décembre 1967.
- décès en avril 1968 dans un tableau de défaillance cardiorespiratoire massive et irréversible.

Toutes ces manifestations entrent probablement dans le cadre d'une maladie lupique affirmée sur des arguments biologiques de certitude en août 1966.

11 - L'autopsie est faite par le laboratoire d'Anatomie pathologique de l'hôpital Lariboisière. L'histoire clinique de Monsieur L. étant totalement inconnue des membres de ce service.

Les constatations anatomiques sont les suivantes :

Constatations macroscopiques :

1°) Aspect extérieur : rien à signaler.
2°) Abdomen : foie augmenté de volume, d'aspect muscade avec stéatose,
aucune anomalie des veines sushépatiques,
rate : 200 g, fibreuse et hémorragique,
vésicule biliaire, voies biliaires : rien à signaler,
présence d'un ganglion au niveau du pédicule hépatique,
pancréas normal,
estomac contenant du sang digéré,
duodénum : perte de substance de la face postérieure du bulbe avec du sang digéré : ulcère.

grêle, colon : rien à signaler.

3°) Reins, petit bassin :
reins volumineux : 200 g, avec des sillons profonds et un aspect blanchâtre de la corticale,
artères rénales normales, pas d'athérome aortique,
veines rénales : rien à signaler.

La veine cave inférieure a une paroi très épaisse et de calibre réduit. Elle ne peut être cathérisée entre les veines rénales et la face postérieure du foie où semble exister une thrombose ancienne.

Surrénales, prostate, vessie : rien à signaler.

4°) Thorax :

Il existe une symphyse pleurale bilatérale et une symphyse péricardique.

Le coeur : 950 g. Le ventricule gauche est très dilaté (7 cm de diamètre) et sa paroi est mince (1 cm).

Il existe des végétations rosées sur l'une des valves aortiques et sur la valve antérieure de la mitrale.

L'oreillette gauche, le ventricule droit et l'oreillette droite sont modérément dilatés.

Les poumons : oedème diffus et foyer de condensation du lobe supérieur gauche.

Thrombose ancienne de l'artère lobaire supérieure gauche.

Oesophage : rien à signaler.

5°) Cou :

Larynx et pharynx : rien à signaler,

Thyroïde augmentée avec plusieurs adénomes bilatéraux.

Constatations histologiques :

1°) Le foie :

Dans son ensemble le parenchyme hépatique est le siège d'importantes lésions. Onnote en effet une nécrose hémorragique et riche en polynucléaires des régions péri-sus hépatiques ;

Importante stéatose médiolobulaire.

Les lésions les plus importantes sont trouvées au niveau des espaces portes :

En effet, au niveau d'un certain nombre d'entre eux, il existe une nécrose fibrinoïde de la paroi des artères hépatiques. Cette nécrose fibrinoïde est essentiellement localisée à l'intima et à la partie voisine de la media. Elle ne s'accompagne d'aucune réaction cellulaire.

Au niveau du hile, on peut noter une thrombose organisée et partiellement réperméabilisée de l'artère hépatique. Les canaux biliaires au voisinage sont le siège d'une adénomatose importante; sur plusieurs coupes, il existe en outre quelques branches de cette artère hépatique qui sont le siège d'un thrombus récent non encore totalement organisé.

2°) Le coeur :

Les prélèvements faits au niveau de la valve aortique et de la valve mitrale, anormales macroscopiquement, montrent des lésions de ces valves.

Il existe une ulcération du revêtement endocardique avec oedème du tissu conjonctif sous-jacent et amas fibrineux végétant à partir de cette ulcération. Cet aspect est caractéristique d'une endocardite véruqueuse.

Sur les lames de myocarde :

Petits foyers de nécrose disséminée : des fibres sont dissociées, rompues et très réfringentes, à l'intérieur d'un tissu conjonctif anormalement abondant et très riche en éléments cellulaires (lymphohistiocytaires).

3°) Les reins :

Les deux reins sont le siège de lésions équivalentes et très importantes. Il existe tout d'abord des lésions diffuses de sclérose interstitielle avec infiltrat d'éléments inflammatoires, aspect pseudothyroïdien des tubes rénaux en certaines zones.

On note également d'assez nombreux glomérules en pains à cacheter et des lésions d'endartérite assez diffuse. Surtout il existe des lésions diffuses à l'ensemble des glomérules et qui sont d'évolution synchrone. Il s'agit d'une sclérose très nette des anses capillaires du floculus réalisant en de nombreux endroits des images d'anses en fil de fer.

Il n'a pas été trouvé de foyer de nécrose fibrinoïde.

Ces lésions de sclérose capillaire sont très évocatrices d'une néphrite lupique.

4°) Les poumons :

Au niveau du poumon droit : quelques embolies artérielles distales,
Au niveau du poumon gauche : embolie artérielle massive,
Dans les deux poumons : nombreux foyers bronchopneumoniques.

5°) Un ganglion médiastinal prélevé est le siège de lésions fibrocaséeuses non évolutives.

6°) Le duodénum : le prélèvement fait sur la perte de substance montre un ulcère vrai, récent, perforé et bouché dans la pancréas.

7°) La veine cave inférieure : elle a fait l'objet de prélèvements étagés, depuis les veines rénales jusqu'à l'abouchement des veines sus-hépatiques. Elle est le siège d'une thrombose organisée partiellement reperméabilisée avec en certains endroits des foyers de nécrose, souvent bordée de lipophages.

8°) La thyroïde : siège d'un adénome pluri-focal, microvésiculaire remanié par des lésions de sclérose et d'oedèmes.

On trouve à son niveau plusieurs thromboses de petites branches artérielles.

9°) La rate : elle est dissociée par quelques raptus hémorragiques.

10°) Les surrénales comportent une adénomatose extra-capsulaire.

Le Docteur J. Amouroux conclut ainsi :

"Les lésions rénales, hépatiques, cardiaques évoquent avant tout une maladie de système touchant l'endothélium vasculaire. C'est avant tout le lupus érythémateux disséminé que permettent d'évoquer les différentes localisations. L'aspect des reins avec ses lésions capillaires très importantes et très diffuses et en outre, la découverte par des colorations spéciales de quelques corps hématoxyliques, et l'aspect du coeur et de cette endocardite verruqueuse sont très évocatrices de cette affection".

DISCUSSION DU CAS DE MONSIEUR L.

Nous nous sommes efforcés de rapporter, aussi fidèlement que possible, l'histoire de la maladie de Monsieur L. en respectant l'ordre chronologique des faits.

La discussion de ce cas comportera :

I - Des commentaires sur le déroulement un peu particulier de cette maladie lupique.

II - Le regroupement des manifestations anatomocliniques et biologiques constatées chez Monsieur L. L'exposé bref de la conduite thérapeutique.

III - L'étude des manifestations qui nous ont semblé les plus intéressantes :
- manifestations thromboemboliques
- atteintes pleuropulmonaires.

Si l'étude de ce cas nous a été rendue possible, c'est parce que nous avons pu réunir la plupart des éléments cliniques et anatomiques concernant Monsieur L, bien que ce malade ait été suivi dans plusieurs services hospitaliers et qu'il soit mort brutalement dans un hôpital où il n'avait jamais consulté.

Il est nécessaire de souligner la contribution importante fournie à cette étude par le service d'Anatomopathologie de l'Hôpital Lariboisière qui a fait la vérification anatomique en l'absence de tout renseignement clinique sur la maladie de Monsieur L. Cet exemple illustre l'intérêt qu'il y aurait à faire systématiquement l'étude anatomopathologique de tout patient décédé à l'hôpital.

Il nous est impossible de ne pas remercier Monsieur le Professeur Roujeau qui a bien voulu revoir les coupes histologiques et nous les commenter.

I - Déroulement un peu particulier de la maladie lupique dans le cas de Monsieur L.

Le premier point à remarquer est la façon inhabituelle dont s'est déroulée la maladie de Monsieur L, en comparaison, du moins, aux constatations statistiques d'échantillons importants de cas de lupus. (notre référence essentielle étant la série des 520 cas observés par Dubois - Los Angeles).

Inhabituelle par : le terrain
la manifestation révélatrice,
l'évolution.

a) Témoin : lupus erythémateux, maladie de la femme jeune.

- Dubois 520 cas : femmes 89,1 %
- Harvey 138 cas : femmes 78 %
- Larson 200 cas : femmes 96 %

- Dubois 520 cas : 87 % découvert avant 50 ans.
- Harvey 105 cas : 87,7 % découvert avant 50 ans.

Notre malade est un homme qui vient consulter pour la première fois à 47 ans. Le diagnostic de lupus peut être établi lorsqu'il a 49 ans.

b) Manisfestation révélatrice :

Nous n'énumérerons pas tous les modes possibles d'entrée dans la maladie - à vrai dire innombrables.

Les plus fréquemment retrouvés sont :
- manifestations articulaires (Dubois 45,7 %, Hoserick 55 %)
- signes cutanés (Dubois 18,4 %, Hoserick 21,1 %)
- altération de l'état général (Dubois 8,2 %, Hoserick 19,2 %)
- atteinte rénale (Dubois 3,1 %, Hoserick 2,9 %, Larson 6 %)

Citons aussi :

Les manifestations pleuropulmonaires,
Une sérologie positive pour la syphilis,
Les adénopathies cervicales,
L'anémie,
etc.

Beaucoup plus rares sont les thrombophlébites (Dubois 0,4 %, Harvey 2 %, Haserick 0 % et Larson 0 %) qui, pendant quelques semaines ont résumé l'histoire clinique de Monsieur L.

C) L'évolution :

Dans la série de Dubois, les manifestations les plus fréquentes sont :

arthrites et arthralgies :	91,6 %
Fièvre :	83,6 %
Cellules LE :	75,7 %
Lésions cutanées :	71,5 %
Adénopathies :	58,6 %
Anémies :	56,5 %
Anorexie, nausées, vomissements :	53,2 %
Dysprotéinémies :	53 %
Myalgies :	48,2 %
Néphropathie :	46,1 %
Pleurésie :	45 %
Leucopénie :	42,6 %
Péricardite :	30,5 %
Atteinte du système nerveux central :	25,5 %

Or, nous devons constater que dans le cas de Monsieur L, les manifestations habituellement les plus fréquentes de la maladie, et bien souvent les plus précoces, ont été discrètes, tardives, ou absentes :

1 - Arthrites et arthralgies, signes révélateurs dans près de la moitié des des cas de Dubois, présents dans plus de 90 % des cas, sont absentes au cours des deux premières années d'évolution de la maladie.

Elles sont signalées par Monsieur L pour la première fois le 8 avril 1967. Il s'agit d'arthralgies migratrices, fugaces, touchant un grand nombre d'articulations, ne s'accompagnant d'aucun signe articulaire objectif : ni déformations, ni signes inflammatoires. Elles ont été considérées comme une manifestation de la maladie lupique. Quoique leur aspect clinique soit différent de celui d'une goutte secondaire, signalons ici que le chloraminophène a été prescrit dès juin 1965 et que l'uricémie est passée de 59 mg/l en août 1965 à 76 mg/l en août 1966.

2 - La fièvre :

Décrite classiquement comme une fièvre constante, instable, procédant par poussées, oscillante et anarchique, et surtout prolongée et persistante malgré les thérapeutiques usuelles, la fièvre reste un signe mineur dans le cas de Monsieur L.

Dans ce cas, en effet, les courbes thermiques au cours des différentes hospitalisations sont normales à deux exceptions près :

- il a existé 2 à 3 poussées fébriles de quelques jours régressant rapidement sous traitement antibiotique.
- au cours d'une hospitalisation (en avril - mai 1966) la courbe thermique met en évidence un état subfébrile assez prolongé, résistant aux antibiotiques : température entre 37° et 38° 5, pendant six semaines.

Remarquons que cet état subfébrile survient à une période où Monsieur L n'est pas sous corticoïdes et qu'il cède à des anti-inflammatoires banaux (aspirine - Butazolidine).

L'absence de fièvre nette et prolongée dans le cas de Monsieur L est peut-être due à l'instauration précoce d'un traitement corticoïde, dès la découverte de l'albuminurie.

Quant aux autres signes généraux, ils sont plus nets : le malade perd régulièrement du poids - en dehors des poussées oedémateuses - et passe de 67 kgs en avril 1965 à 59 kgs en décembre 1967.

L'asthénie et l'anorexie deviennent importantes au cours de l'évolution.

3 - Signes cutanés : Nous ne reprendrons pas la description des signes cutanés de la maladie lupique.

Rappelons que dans le cas décrit, n'existait aucune des lésions cutanées habituelles :

Les seules manifestations cutanées ont été :

- un zona intercostal (dans la série de Dubois, un zona est apparu chez 3,2 % des malades)
- des séquelles cutanées post-phlébitiques des membres inférieurs.

Ainsi, l'absence des signes les plus communs de la maladie (arthrites et arthralgie - fièvre - signes cutanés) explique les difficultés du diagnostic de lupus chez Monsieur L d'autant que les cellules LE -recherchées à plusieurs reprises dès le début de la maladie - n'ont été découvertes qu'en avril 1966.

II - Regroupement des manifestations anatomocliniques et biologiques constatées chez Monsieur L. Exposé bref de la conduite thérapeutique.

Le deuxième point à souligner dans l'étude de ce cas est l'extrême diffusion des manifestations cliniques et biologiques apparaissant au cours de l'évolution, diffusion qui conduit rapidement à soupçonner une maladie de système.

a) Manifestations cliniques et anatomiques :

Nous envisagerons à part manifestations pulmonaires et maladie thrombo-embolique qui posent des problèmes particuliers - Le tableau clinique a été longtemps dominé par ces deux types d'atteinte ainsi que par la néphropathie. Mais veines, reins et poumons ne sont pas les seuls organes intéressés.

1 - Le rein :

Cliniquement, l'atteinte rénale apparaît précocement. Elle se manifeste presqu'exclusivement tout au long de l'évolution par des signes urinaires :

- Albuminurie : elle reste toujours inférieure à 6 g/24 h au cours de l'évolution, elle a tendance à diminuer : en 1965, elle est comprise entre 1,50 et 5,95 g/24 h, mais habituellement elle dépasse 3 g/24 h.
  En 1966 et 1967, on ne trouve pas de chiffre supérieur à 3 g/24h.

- Hématurie microscopique, comprise entre 6 000 et 500 000 hématies/minute. Elle a une nette tendance à croître au cours de l'évolution.
- Leucocyturie minute constante à partir d'avril 1965 bien qu'il n'ait pas existé d'infection urinaire.

Nous avons insisté au cours du récit, sur le peu d'altération de la fonction rénale tout au long de l'évolution. L'urée sanguine reste inférieure à 0,50 g/l à l'exception d'un résultat à 0,75 g/l coïncidant avec la poussée d'insuffisance cardiaque de décembre 1967.

Nous avons déjà décrit les lésions rénales trouvées à la biopsie rénale, puis au cours de l'examen anatomopathologique. Celles-ci étaient très évocatrices de lupus et assez importantes. La glomérulonéphrite existait dès le début clinique de la maladie.

Dubois signale que si le taux d'urée sérique est habituellement en bonne corrélation avec l'importance des lésions anatomiques sousjacentes des reins, il est cependant assez fréquent que cette corrélation anatomo-biologique soit en défaut.

2 - Le coeur :

Nous avons vu l'importance de l'atteinte clinique et anatomique. Rappelons que sur le plan anatomique ait été retrouvés - chez Monsieur L - toutes les manifestations anatomiques décrites dans le lupus :

- symphyse péricardique
- endocardite verruqueuse de Libman-Sacks
- lésions myocardiques.

De la confrontation des données cliniques et anatomiques, il ressort que :

- la péricardite est restée cliniquement et électriquement latente .
- La myocardite, quoiqu'assez importante anatomiquement, n'a pas induit de troubles de la repolarisation.
- il n'est pas douteux que se soit installé une insuffisance cardiaque, ce qui est peu fréquent dans les cas de lupus où n'existe pas d'hypertension artérielle (5 sur les 22 cas de lupus avec insuffisance cardiaque de Brigden et Coll.)

- Il est évidemment bien difficile d'apprécier la part de chaque lésion anatomique dans la constitution de la défaillance cardiaque. Il est probable de plus que la maladie thromboembolique a joué un rôle dans cette défaillance.

3 - Les articulations : cf. Supra.

4 - Le foie : L'hépatomégalie coïncide avec la poussée d'insuffisance cardiaque globale et régresse en même temps qu'elle.
Tous les tests biologiques hépatiques sont normaux.
A l'examen histologique, d'importantes lésions sont notées, essentiellement nécrose fibrinoïde des artères hépatiques au niveau des espaces portes.

5 - Le tube digestif : L'ulcère récent, perforé et bouché spontanément est vraisemblablement dû au traitement hormonal. A-t-il joué un rôle dans l'épisode terminal ?

6 - la rate : siège de raptus hémorragiques.

7 - Les glandes endocrines : adénomatose thyroïdienne et cortisurrénalienne.

b) Manifestations biologiques de la maladie lupique :

Dans le cas de Monsieur L, elles sont nombreuses et précoces. Des modifications humorales et des anomalies de l'hémogramme sont constatées bien avant la découverte des cellules LE.

Malheureusement, leur non-spécificité en l'absence de cellules LE n'ont pas permis un diagnostic précoce.

1 - Hémogramme :

La leucopénie : Elle est précoce et constante, avant même l'instauration du traitement par le chloraminophène (3 000 gB le 24/5/65).

Sur les 35 numérations pratiquées, le chiffre des globules blancs est inférieur à 5 000 - 28 fois,
4 000 - 17 fois
3 000 - 7 fois

Le chiffre le plus élevé est 7 000. Il correspond à la période où est porté le diagnostic d'abcès du poumon.

Au cours de la troisième hospitalisation, on constate une éosinophilie (7 % puis 12 %) qui n'est pas retrouvée par la suite.

L'anémie : au cours des premières hospitalisations le chiffre des globules rouges/mm^3 est compris entre 3,5 et 4,5 millions.

A partir d'avril 1966, le chiffre des globules rouges se situe assez régulièrement autour de 3,5 millions.

Ce n'est qu'en décembre 1967 que se démasque une anémie marquée :

26/12/67 :	gR : 3,4 $\overline{M}$	Hb 11 g
8/01/68 :	gR : 2,8 $\overline{M}$	Hb 8 g
11/01/68 :	gR : 3 $\overline{M}$	Hb 8,60 g avec anisocytose poïkilocytose.

Nous ne possédons pas d'élément sur le plan immunologique pouvant éclairer l'origine de cette anémie.

La thrombopénie : elle est restée discrète. Le chiffre des plaquettes a toujours été supérieur à 135 000.

2 - La vitesse de sédimentation :

Elle est augmentée modérément, habituellement inférieure à 100 à la 1ère heure. Les deux chiffres les plus élevés 110/135 et 83/121 ont été trouvés pendant la période où le traitement par les corticoïdes avait été interrompu.

3 - Les anomalies des protéines plasmatiques :

Le chiffre des protides totaux est normal (entre 75 et 65 g/l). Les anomalies portent sur le pourcentage des différentes fractions étudiées à l'électrophorèse :

a) Hypoalbuminémie :

Elle a été retrouvée à tous les examens.

Le pourcentage d'albumine est entre 50 et 40 %. Le taux d'albumine est le plus souvent inférieur à 30g/l mais toujours supérieur à 20 g/l.

(en l'absence de syndrome néphrotique vrai)

b) Hyperglobulinémie :

Taux de globulines régulièrement supérieur à 30 g/l, une fois supérieur à 40 g/l.

c) Pourcentage normal de α_1 globulines,

augmentation modérée des α_2 globulines dès le début de la maladie.

Le pourcentage des β globulines est élevé à deux reprises (17,6 et 18,6 %).

Le pourcentage des γ globulines estnormal ou un peu élevé. Il est nettement élevé à deux reprises :

- en août 1966, alors que le malade n'a pas reçu de corticoïdes depuis 6 mois (33 %)
- en août 1967, au cours d'un vraisemblable abcès du poumon (29 %).

4 - Cellules LE et anticorps antinucléaires :

Les cellules LE sont découvertes pour la première fois chez Monsieur L, au cours de la 7° hospitalisation en août 1966. Les nombreuses recherches faites antérieurement étant négatives.

A partir de cette date, elles sont recherchées et trouvés à chaque hospitalisation, malgré la réponse au traitement cortisomique.

La recherche d'anticorps antinucléaires est positive.

c) Conduite thérapeutique (Cf. tableau)

La répétition des phlébites a conduit à instituer très tôt un traitement anticoagulant par le tr mexane de façon à maintenir le taux de prothrombine autour de 30 %. Ce traitement a été pratiquemment ininterrompu à avril 1965 à janvier 1968. A deux reprises a été institué une héparino-thérapie intraveineuse de courte durée.

En dehors de ce traitement anticoagulant continu, le traitement

III - A propos de 2 manifestations particulièrement intéressantes :

A) Manifestations thromboemboliques.
B) Manifestations pleuropulmonaires.

A) Manifestations thromboemboliques :

Les phlébites à répétition constituent un caractère assez particulier de cette observation. Il existe dans la littérature médicale un nombre assez important de maladies lupiques dont la première manifestation a été constituée par une thrombophlébite. Celle-ci peut même précéder les autres manifestations de plusieurs années. Le fait a été signalé par R. ARMA-CRUZ et Coll dans 13 cas sur 108 observations.

D'autres auteurs (M. Desgeorges et R. Slama) ont signalé des faits analogues. Néanmoins E.L. Dubois et D.L. Tuffannelli ne l'ont observé que deux fois dans leur série de 520 malades lupiques. Depuis, plusieurs observations de phlébites, révélant des maladies lupiques à l'occasion de la prise d'oestroprogestatifs ont été rapportées (N. PATRI, CORNET et GODEAU). Certaines d'entre elles surviennent malgré la présence d'anticoagulants circulants. Ces derniers n'ont pas été recherchés chez notre malade.

Entre novembre 1964 et janvier 1966, c'est à 6 reprises que survient une thrombose veineuse des membres inférieurs. A cette époque le diagnostic de maladie lupique n'avait pas encore été porté et des thromboses surviennent malgré un traitement anticoagulant au long cours.

La sixième phlébite survient alors que le malade reçoit 15 mg de cortisone par jour. Il est intéressant de souligner que dans une maladie à nette prédominance féminine, les phlébites à répétition s'observent volontiers dans le lupus du sujet de sexe masculin (F. Siguier). Tel est le cas de notre observation.

Comme toute phlébite, celle du lupus peut se compliquer de migrations emboliques. C'est le cas, pensons-nous, au début de l'année 1966 et l'image dense axillaire droite observée à cette époque est très probable-

mais s'accompagne de la découverte de cellules LE.
(la disparition de cellules LE au cours d'un traitement hormonal est un fait couramment observé - mais non constant - lors de l'évolution du lupus). On peut donc penser que l'arrêt du traitement de la glomérulonéphrite a été bénéfique à l'enquête diagnostique.

- enfin, découverte du lupus et mise en oeuvre d'un traitement approprié.

de Monsieur L. a comporté 3 périodes :

. De juillet 1965 à janvier 1966, l'albuminurie puis le résultat de la biopsie rénale conduisent à l'indication de la corticothérapie et du traitement immunosuppresseur (chloraminophène : 8 mg).

. de janvier 1966 à août 1966, devant l'incertitude diagnostique, on suspend ce traitement.

. en août 1966, le diagnostic de lupus érythémateux disséminé est posé avec certitude. On entreprend un traitement par antipaludéen (Plaquenil : 300 mg) et cortancyl (40 mg puis 30 mg). A partir de mai 1967, la dose de cortancyl est abaissée à 20 Mg et on y adjoint à nouveau du chloraminophène (4 mg).

Les antibiotiques ont été prescrits de manière discontinue et non systématique. Il n'a pas été employé de médication spécifiquement antituberculeuse.

A partir de juillet 1966, la survenue d'insuffisance cardiaque gauche puis globale entraîne la prescription de digitaline :

- Traitement cardiaque (XV gouttes pendant 5 jours)
- puis traitement d'entretien (XXX gouttes/semaine)

Les diurétiques ont été prescrits en cures courtes au cours de l'année 1967.

Ainsi, la conduite thérapeutique peut schématiquement se résumer ainsi :

- traitement par corticoïdes et chloraminophène, donc traitement satisfaisant de la maladie lupique, alors qu'elle n'est pas encore diagnostiquée avec certitude.
- puis, à cause de cette incertitude diagnostique, interruption du traitement, ce qui entraîne une aggravation de la maladie (avec survenue de nouvelles manifestations pleuropulmonaires)

ment une image d'infarctus. Sa densité assez grande, sa forme le distinguent des autres aspects du poumon lupique. D'autre part, sur une longue série d'électrocardiogrammes, ont été notés des signes compatibles avec le diagnostic du coeur pulmonaire aigu : déviation droite de l'axe de QRS (de 0° à + 30°) ondes $\mathbf{I}$ de types pulmonaire.

La maladie thromboembolique a non seulement constituée le prologue du lupus de Monsieur L, mais elle a été également responsable du point final. En effet, le décès brutal de ce malade, dans un tableau d'insuffisance cardio-circulatoire trouve en grande partie son explication à l'examen anatomique de l'artère pulmonaire. L'existence d'une embolie massive dans la branche droite de l'artère pulmonaire explique le déséquilibre cardiorespiratoire brutal chez un malade en insuffisance cardiaque chronique et porteur de lésions non négligeables des artérioles pulmonaires.

B) Atteinte pleuro-pulmonaire :

L'atteinte de la plèvre et de l'appareil respiratoire est des plus communes en cas de Lupus érythémateux disséminé, comme le souligne E.L. Dubois.

L'observation que nous rapportons n'échappe pas à cette règle habituelle; néanmoins, les manifestations pleuropulmonaires qui ont émaillé l'évolution depuis son début jusqu'à la phase terminale ont été très variées et surtout, l'une d'entre elles, les adénopathies médiastinales, apparaît tout à fait rare.

La liste des manifestations pleuropulmonaires observées chez Monsieur L est en effet impressionante (cf. tableau).

Liste des manifestations pleuropulmonaires :

1 - Aspect clinique : - dyspnée d'effort,
- dyspnée paroxystique (oedème aigu du poumon ?),
- point de côté thoracique droit,
- embolie massive,*
- bronchopneumonie,*

* manifestations dont le diagnostic a été anatomique.

2 - Aspect radiologique :

- images réticulonodulaires diffuses,
- opacité ronde localisée,
- infiltrats de densité faible,
- image cavitaire du sommet,
- adénopathies médiastinales,
- opacités pleurales bilatérales.

On voit sur cette liste que les manifestations pulmonaires recoupent celles notées par E. L. Dubois qui constate une atteinte pulmonaire dans 12,6 % de 207 observations observées à tous les stades. Les atteintes pleurales sont encore plus fréquentes pour cet auteur puisqu'elles surviennent dans 33 % des cas.

Pariente et collaborateurs soulignent également la fréquence des atteintes pleuropulmonaires au cours du lupus. Une seule manifestations manque chez notre malade :

La fibrose intertitielle diffuse - tout à fait rare dans la maladie lupique. Néanmoins, quelques observations en ont été rapportées et notamment l'une d'entre elles par Menkès.

D'autre part, Dubois souligne que la fréquence des manifestations augmente avec la durée de la maladie. C'est dans la catégorie des lupus ayant duré de deux à six ans, cas de notre malade, que Dubois a noté la plus grande fréquence d'anomalies radiologiques.

Nous allons maintenant envisager l'étude analytique de diverses manifestations observées :

1 - Atteinte pleurale :

Elle n'a pas eu de traduction clinique chez Monsieur L. à moins d'interprêter la douleur d'avril 1966 comme traduisant l'atteinte pleurale. Nous la croyons plutôt d'origine embolique car elle fut brutale et très brève (deux jours), suivie de l'installation d'ondes P pulmonaires à l'électrocardiogramme. En tout cas, Monsieur L. n'a présenté à aucun moment de douleurs pleurétiques d'assez longue durée, décrites par divers auteurs dans le cadre du lupus.

Par contre, une réaction pleurale liquidienne est très probable lorsqu'on étudie les radiographies, avec succession d'une réaction pleurale droite en 1965, d'une association droite et gauche en 1966, persistance de la réaction gauche au début de 1967 puis retour à la normale.

Lorsqu'on étudie les observations de la littérature, on constate que le plus souvent, l'épanchement est d'abondance minime ou moyenne.

Si l'on compare le traitement suivi à l'évolution radiologique, on est frappé par - au début de l'année 1966 - l'apparition d'une réaction pleurale bilatérale correspondant à l'arrêt des corticoïdes qui avait été prescrit depuis juillet 1965.

La reprise des corticoïdes en août 1966 s'accompagne du retour à la normale du cul de sac pleural droit. Le nettoyage ducul de sac pleural gauche se faisant plus lentement mais définitivement en quelques mois.

2 - Les images pulmonaires :

Trois types d'anomalies ont été observées :
- image réticulonodulaire diffuse,
- opacités plus ou moins denses localisées,
- image cavitaire du sommet gauche.

a) Les images réticulonodulaires diffuses :

Elles ont existé au début de la maladie et ne prennent toute leur valeur que rétrospectivement par rapport à des clichés redevenus normaux. Nous sommes tentés d'y voir un aspect d'infiltration peu dense décrit au cours du lupus, pouvant durer plusieurs mois, s'effaçant avec la cortico-thérapie.

De tels aspects sont parfois décrits, lorsqu'ils sont plus localisés sous le terme de pneumonie lupique dont l'allure est plus volontiers celle d'une pneumonie atypique que d'une pneumonie franche.

La survenue au début de l'évolution nous paraît éliminer une image d'oedème pulmonaire à un stade où d'ailleurs ce malade n'avait pas d'insuffisance cardiaque.

Sur les clichés ultérieurs, on a constaté au début de 1967 la reprise transitoire d'un aspect semblable que nous interprétons cette fois-ci comme traduisant un oedème pulmonaire.

Dans ce dernier cas, la rapide rétrocession de l'image est en faveur de sa nature oedémateuse. En tout cas, nous pouvons éliminer chez Monsieur L. un aspect franc de fibrose lupique bien que les résultats de l'étude de la diffusion alvéolo-capillaire, franchement abaissée (cf. Tableau), que nous étudierons plus loin, permettent de supposer une atteinte parenchymateuse chronique importante.

b) Opacités localisées :

Au début de l'année 1966, date où le diagnostic de lupus n'avait pas encore été porté, la découverte d'une image dense dans le lobe inférieur droit a été interprétée comme la traduction d'un infarctus pulmonaire chez ce malade ayant des phlébites des membres inférieurs à répétition. A posteriori, ce diagnostic peut paraître vraisemblable d'autant plus qu'à la même époque, existaient la rotation éphémère de l'axe QRS vers la droite, puis des ondes P pulmonaires transitoires.

De même, l'image peu dense, de courte durée, paracardiaque droite, a peut-être correspondu à un deuxième infactus. Encore sommes-nous tenus à une extrême prudence dans une telle interprétation, car on a décrit de telles opacités au cours de pneumopathies lupiques.

En tout cas, il est intéressant de noter que ces opacités sont survenues alors que la corticothérapie avait été ramenée à la dose de 15 mg de cortisone puis arrêtée. Cette interruption de la corticothérapie a pu favoriser, chez ce lupique, aussi bien la reprise de la maladie thromboembolique que l'apparition "d'opacités lupiques".

c) L'image cavitaire du sommet gauche :

en juillet 1967 apparaît une image cavitaire du sommet gauche dont le remaniement est rapide. En août 1967, ne persiste plus qu'une opacité dense, d'aspect cicatriciel.

L'on pourrait évoquer une lésion lupique avec nécrose secondaire, du type nécrose granulomateuse de Kornblum et Fienberg. Dubois en rapporte un cas.

Cependant cette image cavitaire n'avait pas été précédée d'opacité. Elle siège au sommet gauche alors que les images lupiques siègent habituellement à la partie moyenne ou inférieure des champs pulmonaires.

Aussi l'interprétons-nous plus volontiers comme image d'abcès pulmonaire, complication survenant chez un malade sous corticothérapie :

Certes, il n'y a eu ni fièvre, ni expectoration purulente franche, mais un tel tableau clinique batard est souvent rencontré sous corticoïdes. A la faveur de cette interprétation, citons :

- l'altération massive de l'état général avec asthénie et amaigrissement important coincidant avec l'apparition de cette image anormale;
- la leucocytose à 8 500 - fait inhabituel chez Monsieur L. avec polynucléose à 98 %;
- la disparition rapide de la cavité sous traitement antibiotique massif.

Il n'est pas sûr cependant que cet abcès soit primitif. Rappelons que l'examen anatomo-pathologique a découvert une thrombose ancienne de l'artère pulmonaire du lobe supérieur gauche. Il pourrait ainsi fort bien s'agir d'une surinfection d'un infarctus pulmonaire de ce territoire.

3 - Les adénopathies médiastinales

L'élément le plus insolite de l'histoire radiologique de Monsieur L. est représenté par l'existence d'adénopathies médiastinales volumineuses. Il est possible de se représenter leur évolution en consultant le

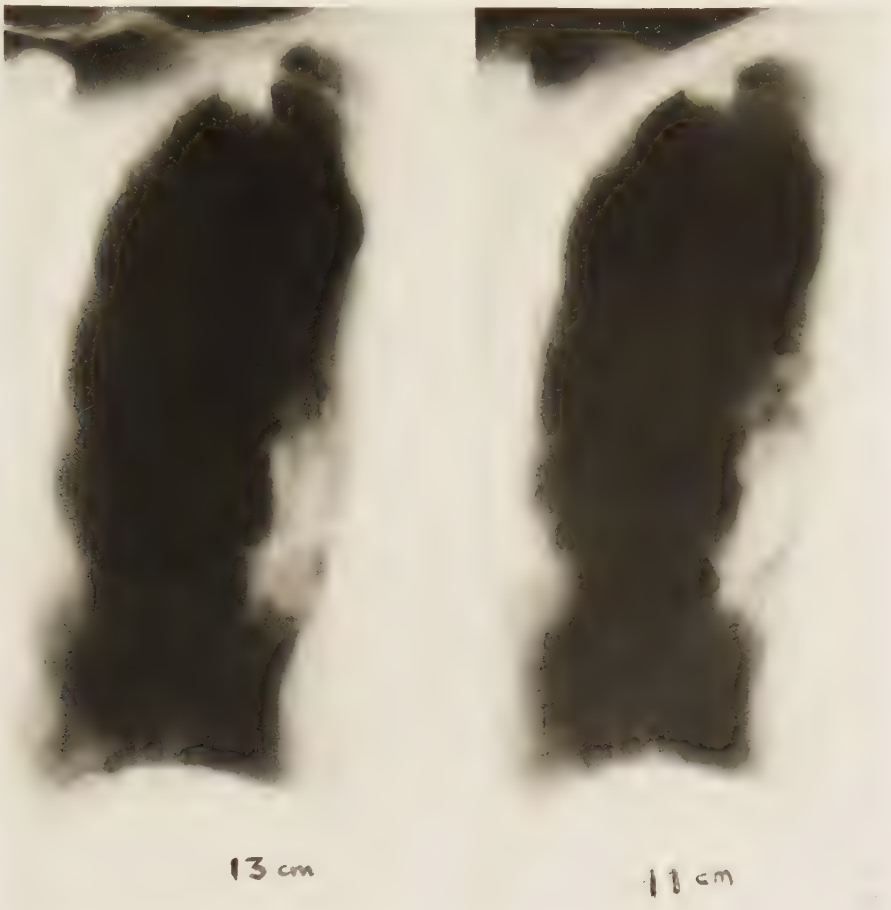
RADIOGRAPHIE THORACIQUE : Cliché du Cas du 24.2.67

1 - Volumineuse adénopathies médiastinales bilatérales latérotrachéales basses et interbronchiques.

2 - Image réticulonodulaire diffuse.

3 - L'image ronde intra-parenchymateuse droite se nettoie.

TOMOGRAPHIES DE L'HEMICHAMP PULMONAIRE DROIT DU 4.3.66



A 13 cm du plan dorsal (à gauche) on voit bien l'adénopathie latérotrachéale basse.

A 11 cm (à droite) on voit bien l'adénopathie interbronchique.

bien que méconnues à cette date, elles existent dès le mois d'avril 1965. Elles rétrocèdent de manière appréciable fin 1965 puis augmentent à nouveau de manière très importante pour atteindre leur maximum début 1966. Elles disparaissent définitivement quelquesmois après.

Il est difficile de savoir si la thérapeutique est pour quelque chose dans cette évolution. L'on sait que corticoïdes et chloraminophène ont été prescrits d'avril 1965 à janvier 1966. Il est doncpossible de supposer que la reprise évolutive de janvier 1966 correspond à un phénomène de rebond consécutif à la diminution puis l'arrêt de la corticothérapie.

Quant à la nature de ces adénopathies, elle ne permet, elle aussi, que des suppositions :

l'existence de telles adénopathies au cours de lupus n'a été, à notre connaissance, qu'exceptionnellement signalé dans la littérature médicale.

Dubois cite la fréquence assez grande des adénopathies superficielles. Elles sont en général de petit volume. Dans quelques cas, elles atteignent un volume important, pouvant alors égarer le diagnostic vers un lymphome.

Par contre, il ne cite pas d'observation ayant comporté dad adénopathies médiastinales.

Plus récemment, Pariente et collaborateurs, dans un article sur les manifestation pleuropulmonaires du lupus n'en font pas mention.

Menkès n'en a pas observé dans ses huit observations. Seul, Thorell en cite un cas : chez un homme de 46 ans.

. Les manifestations pleuropulmonaires habituelles (épanchement pleural bilatéral finement marbré) s'accompagnaient d'une hypertrophie

ganglionnaire modérée de l'angle trachéobronchique gauche. Après une résolution partielle, une nouvelle poussée pulmonaire s'est accompagnée d'une discrète atteinte des ganglions interbronchiques.

Devant le caractère exceptionnel de cette manifestation, la question se pose de savoir si ces adénopathies médiastinales que nous avons observées doivent être rattachées à la maladie lupique.

a) Si l'on s'en tient aux données cliniques recueillies du vivant du malade, toutes les manifestations observées chez lui ont fini par trouver leur unité dans le lupus érythémateux disséminé, qu'il s'agisse

- de phlébites des membres inférieurs,
- de la glomérulonéphrite,
- de l'insuffisance cardiaque,
- de manifestations pleuro-pulmonaires.

Par analogie, nous sommes donc conduits à penser que les adénopathies médiastinales et interbronchiques ont représenté une localisation de cette maladie. On peut s'étonner qu'il n'y ait pas eu d'atteinte ganglionnaire périphérique notoire mais l'atteinte isolée de ganglions profonds n'est nullement exceptionnelle au cours d'autres maladies ganglionnaires. De plus, lors d'un examen clinique relaté dans cette observation, ont été signalées de petites adénopathies axilaires gauches, et inguinales.

Quelles autres étiologies pourraient être raisonnablement discutées ?

. Des métastases d'un cancer viscéral : nous savons que ce diagnostic a été porté, avec réserve, du vivant du malade, avant la découverte des cellules LE.

La régression des adénopathies, l'absence de découverte d'une localisation néoplasique malgré un bilan assez complet l'avaient fait abandonner.

. Une sarcoïdose : son évolution aurait été bien curieuse, qui serait marquée d'abord par des images reticulonodulaires pulmonaires puis

par leur régression avec survenue d'adénopathies. A moins qu'au lupus ne s'ajoute une sarcoïdose dont l'évolution se serait arrêtée au stade I. Contre cette hypothèse, l'absence de signes biologiques de sarcoïdose à la biopsie bronchique.

. Un lymphome malin n'est guère plausible du fait de la bonne tolérance clinique de ces adénopathies, de leur régression complète.

. Resterait l'éventualité d'une tubercolose, complication fréquente du lupus traité par corticoïdes et immunodépresseurs. Toutes les recherches de bacilles de Koch ont été négatives. Malgré la corticothérapie et l'absence de traitement antituberculeux préventif, il n'est pas apparu de manifestations pulmonaires permettant d'évoquer une tuberculose. Rappelons que l'image cavitaire a régressé sous antibiothérapie non spécifique.

Ainsi, du vivant du malade, force fut d'admettre que le lupus était vraisemblablement la cause de ces adénopathies.

b) Les résultats de l'étude anatomopathologique obligent à reprendre cette discussion. Elle confirme l'absence de toute lésion néophasique, sarcoïdosique ainsi que de toute maladie du système lymphoïde. Par contre, un fait intéressant est noté : la tuberculisation de certains ganglions médiastinaux, siège de lésions fibrocaséeuses torpides. Devons-nous, dès lors, réviser notre position et faire de ces adénopathies des adénopathies tuberculeuses.

Signalons cependant :

- qu'il n'est pas rare de retrouver des lésions tuberculeuses chez des sujets porteurs d'adénopathies médiastinales d'autre origine;

- qu'il est bien exceptionnel que des adénopathies tuberculeuses - de cette
rtance régressent en l'absence de tout traitement antituberculeux, a fortiori chez un malade sous corticoïde et immunodépresseurs.

Ainsi il nous semble logique d'admettre qu'il s'agissait d'adénopathies appartenant à la maladie lupique. Remarquons que la découverte

des lésions tuberculeuses chez Monsieur L. est un argument en faveur de l'emploi systématique d'un traitement antituberculeux chez des malades soumis à un traitement aulong cours capable de déprimer la fonction immunitaire.

Après cette étude analytique des manifestations pleuropulmonaires lupiques chez Monsieur L., il est intéressant de considérer leur retentissement clinique sur la fonction respiratoire.

1 - Du vivant de Monsieur L., ce retentissement est resté modéré. Certes, s'installe progressivement une dyspnée d'effort importante.

Mais dans celle-ci, outre les lésions directement pulmonaires, sont en cause : la maladie thromboembolique,
le retentissement sur le poumon de l'insuffisance ventriculaire gauche (avec au moins une crise d'oedème aigu).

L'étude de la fonction respiratoire montre :
-d'une part, des volumes pulmonaires et un VEMS très modérément abaissé
- d'autre part, une diminution importante de la capacité de diffusion.

Les gaz du sang au repos sont normaux.

Pour E.L. Dubois, la capacité vitale est abaissée dans tous les cas où il existe des modifications cardiopulmonaires visibles radiologiquement. Elle est normale dans 45 cas sur 62 sans image pulmonaire anormale. Les anomalies de la diffusion alvéolocapillaire sont notées chez tous les malades avec manifestation pulmonaire.

2 - Par contre, indiscutablement, Monsieur L. est mort de cette manifestation pulmonaire :
L'examen anatomopathologique découvre :
- une embolie pulmonaire massive
- une bronchopneumonie sévère.

On peut d'ailleurs se demander si cette mort brutale chez un malade dont l'état clinique avait été jugé assez bon lors de l'hospitalisation de décembre 1967, ne correspond pas à un arrêt intempestif du traitement entre décembre 1967 et avril 1968, à l'occasion d'une complication iatrogène par exemple.
(A l'autopsie, existe un ulcère perforé, bouché récent du bulbe duodénal).

CONCLUSION

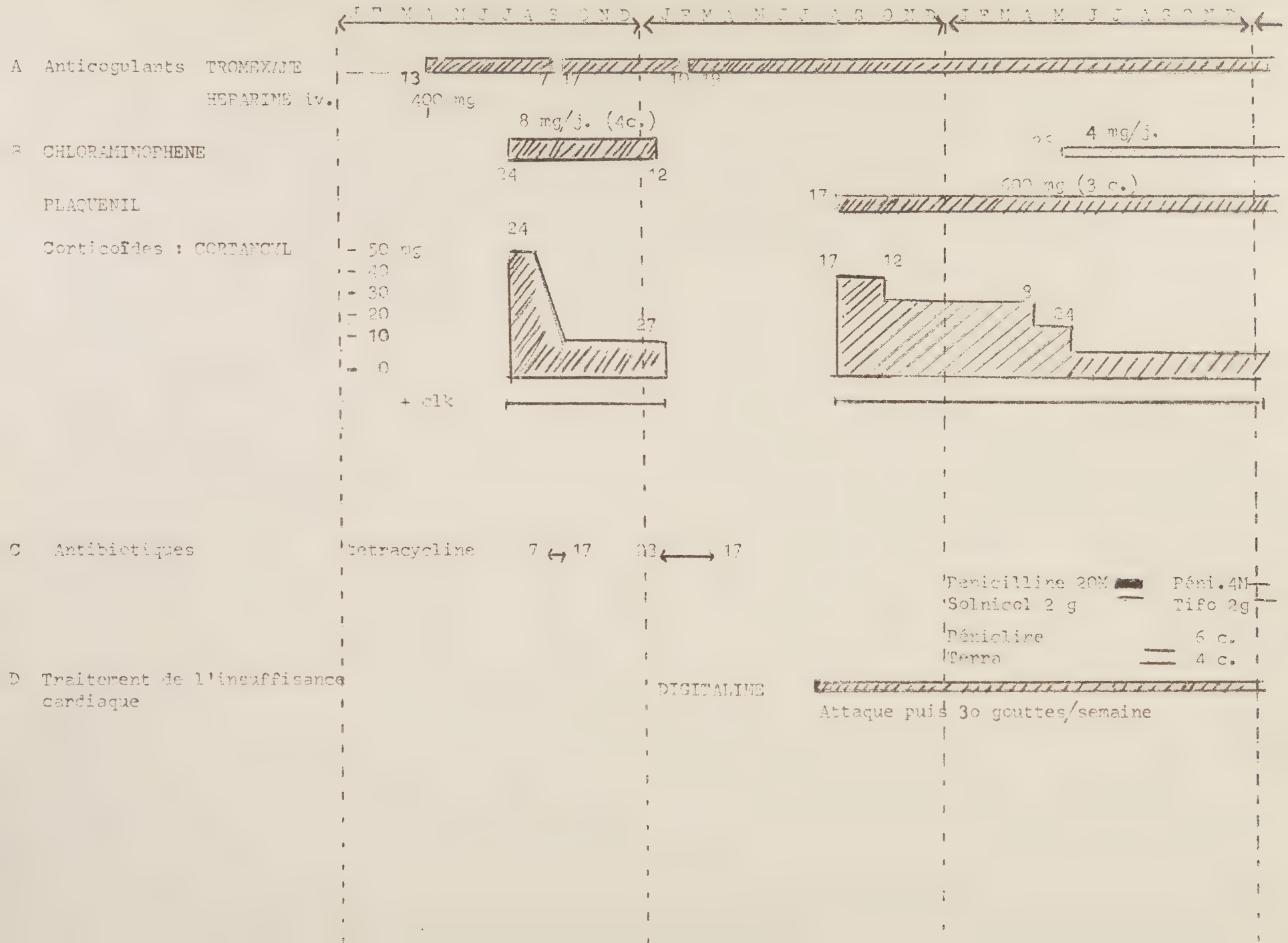
Nous versons au dossier de la maladie lupique une observation supplémentaire. La diversité de la symptomatologie de la maladie lupique est telle que chaque cas possède sa valeur propre, susceptible d'apporter quelques faits nouveaux et d'aider à la reconnaissance de l'affection.

1° - Le cas rapporté est celui d'une maladie lupique dont les premières manifestations sont survenues chez un homme âgé de 47 ans. Des phlébites à répétitions ont marqué l'entrée dans la maladie. Une telle éventualité rare, ne doit pas être méconnue et doit faire rechercher systématiquement les stigmates biologiques de lupus. Ce fait s'observe particulièrement dans le lupus de l'homme. C'est encore une manifestation thrombo-embolique qui a mis fin aux jours du malade, quatre années après le début clinique. Ceci a été attesté par l'autopsie, faite systématiquement dans un hôpital où le malade n'a séjourné que deux heures et n'avait jamais consulté auparavant. La révision systématique de l'ensemble des organes nous a permis une confrontation anatomo-clinique précieuse.

2° - La maladie, extrêmement diffuse dans cette observation a toujours évolué sans fièvre importante, sans manifestations articulaires durables et sans signes cutanés. Il s'est agi d'une lupo-viscérite pure atteignant essentiellement les reins, le coeur, l'appareil respiratoire et les vaisseaux.

3° - L'atteinte respiratoire a été extrêmement instructive : elle a comporté la plupart des manifestations cliniques et radiologiques classiques dans le lupus. Déjà cette multiplicité des manifestations respiratoires dans une même observation possède un intérêt certain. Mais en outre, l'apparition d'adénopathies médiastinales volumineuses, majorées au cours d'un arrêt du traitement cortisonique, d'une durée de plusieurs mois, a constitué un fait singulier, presque unique dans la littérature médicale. Ces adénopathies jointes à une image pseudo-tumorale d'infarctus pulmonaire ont contribué à faire errer le diagnostic. Quoiqu'il en soit, le lupus érythémateux disséminé doit être discuté en présence d'adénopathies médiastinales surtout si ces dernières s'associent à des manifestations pleuro-pulmonaires bâtardes et récidivantes.

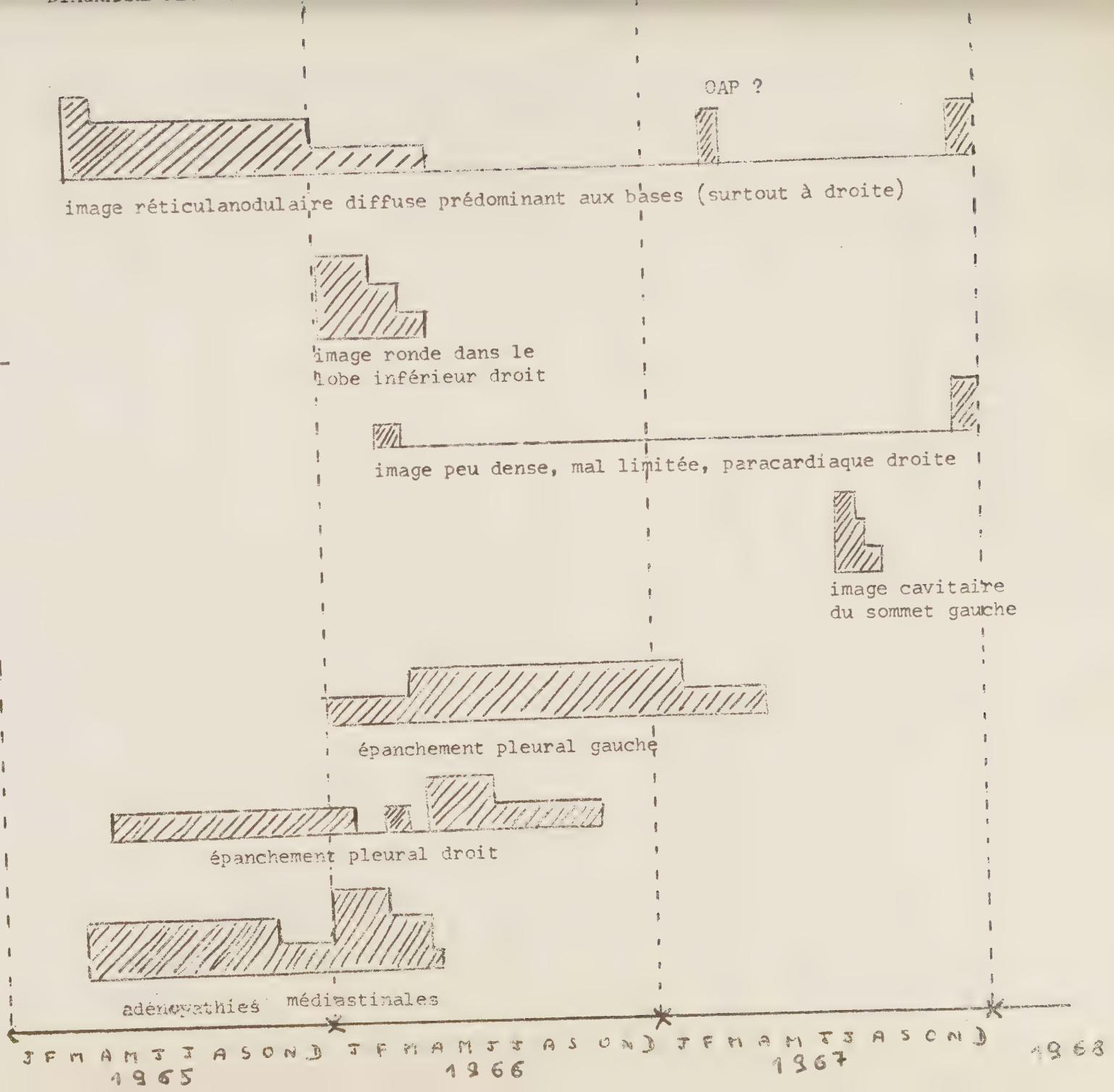
SCHEMA DE LA CONDUITE THERAPEUTIQUE D'AVRIL 65 AU 12-1-68



Ce diagramme est forcément schématique.

Les prises de clichés pulmonaires n'ont pas été réparties tout à fait régulièrement dans le temps.

Nous ne possédons pas de clichés pendant la période antérieure à avril 1965 et postérieure à décembre 1967. Ce qui ne signifie pas qu'il n'y a pas eu de lésions pulmonaires au cours de ces périodes.



ETUDE DE LA FONCTION PULMONAIRE :

A - Examens spirographiques

	HOPITAL BROUSSAIS Dr. Garcelon	HOPITAL COCHIN Laboratoire central d'exploration fonctionnelle Service du Pr. Malmejac Professeur LIOT
Date	16/6/65	11/4/67
CAPACITE VITALE	3500 ml (Th: 4200)	3665 ml (Th: 4200)
VOLUME RESIDUEL		2245 ml (Th; 2000)
VOL. EXPIRATOIRE Max./seconde	2300 ml (Th: 3210)	2425 ml (Th: 3065)
VEMS/CV	66 % (Th: 75,6%)	66 % (Th: 73 %)
VIMS	2140 ml	3155 ml
CAPACITE TOTALE		5640 (Th: 6200)
VR/CT		39 % (Th: 32 %)

B - Capacité de diffusion alvéolo-capillaire (21/5/67) (Dr. P. Duroux)

DL_{CO} : 4,50 (Th: 24) DL_{CO} : 0,99 (Th: 5)

C - Gaz du sang (Service Pr. Malmejac - 12/4/67)

$P_a O_2$: 89 mmHg $S_a O_2$: 97 %

$P_a CO_2$: 38 mmHg

CO_2 tot. plasm. : 60 vol % 27 meq/l

ph : 7,45 HEMATOCRITE : 38 %

REFERENCES

Nous avons choisi de ne pas faire une revue complète de toutes les publications concernant la maladie lupique. Nous ne ferons que citer les ouvrages qui nous ont été particulièrement utiles :

A - Au sujet du lupus érythémateux disséminé dans son ensemble :

1. Lupus erythematosus par Edmond L. Dubois
   Mac Graw - Hill Book Company
   New York - Toronto - Sydney - London - 1966
   Cet ouvrage contient une biobliographie très riche (1453 références).

2. Harvey A.M., Shulman L.E., Tunaulty, A. :
   Systemic lupus erythematosus : Review of the litterature and clinical analysis of 138 cases.
   Medicine (Baltimore) 33 : 291 - 437 (december) 1954.

3. Haserick J.R. : Modern concepts of systemic lupus erythematosus : Review of 126 cases.
   J. Chron. Dis 1 : 317 - 334 (March) 1955

4. Larson Daniel L. : systemis lupus erythematosus
   Little, Brown and Company - Boston 1961.

B - Au sujet des thrombophlébites au cours du LED :

5. Armas Cruz (R) Hurnecker (J) Ducach (G) :
   Clinical diagnosis of systemic lupus erythematosus.
   American Journal Medicine, 25, 409. 1958

6. Dubois E.L. and Tuffanelli, D.L. Clinical manifestations of systemic lupus erythematosus. J.A. MA. 190 : 104 - 115
   oct. 1964

7. Degeorges (M.) Slama (R.)

Les localisations cardiaques et vasculaires le la lupoérythémato-viscérite. La maladie lupique en médecine interne.

L'expansion Ed. P. 42, 1963

8. Siguier (F), Godeau (P), Dorra (M.), Motte (C)

Manifestations vasculaires périphériques des collagénoses.

Coeur et médecine interne. Voir 489-503 - 1966

C - A propos des manifestations pleuropulmonaires du lupus :

On trouvera l'essentiel de la bibliographie dans la

1. thèse pour le Doctorat en Médecine.

Menkès, Charles Joël :

Les manifestations pulmonaires des connectivites - Paris 1966

2. Revue générale : les poumon rhumatoïde et les manifestations pulmonaires des collagénoses.

Menkès - Les cahiers de Médecine - n° 1 - Janvier 1971

3. R. Pariente, F. Cheniti, L. Jeannin, M. Robillard et G. Brouet :

Les collagénoses pulmonaires.

La semaine des hôpitaux de Paris. 46 n° 52 - p. 3413-3418

20 décembre 1970

4. Thorell I - Pulmonary changes in cases of disseminated lupus erythematosus.

Acta Rodiologica - 37, n° 1, 8.16, 1952